

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1913

THÈSE ^{N.} 277

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Par Maurice de VAUGIRAUD

Ancien interne des hôpitaux de Paris
et de l'hôpital des Enfants Malades

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES

ERYTHRODERMIES DESQUAMATIVES
DES NOURRISSONS

Président : M. HUTINEL, *professeur*.

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, PLACE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1913

277

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551423_0059

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1913

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Par Maurice de VAUGIRAUD

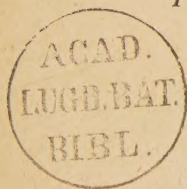
Ancien interne des hôpitaux de Paris
et de l'hôpital des Enfants Malades

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

ERYTHRODERMIES DESQUAMATIVES
DES NOURRISSONS

Président : M. HUTINEL, professeur.



PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, PLACE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

—
1913

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen.	M. LANDOUZY.
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Physiologie	CH. RICHEL.
Physique médicale	WEISS.
Chimie organique et chimie générale.	DESGREZ.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales	ACHARD.
Pathologie médicale	WIDAL.
Pathologie chirurgicale.	TEISSIER.
Anatomie pathologique.	LEJARS.
Histologie.	PIERRE MARIE.
Opérations et appareils.	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	HARTMANN.
Thérapeutique	POUCHET.
Hygiène	MARFAN.
Médecine légale.	CHANTEMESSE.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	THOINOT.
Pathologie expérimentale et comparée	LETULLE.
	ROGER.
	DEBOVE.
Clinique médicale	LANDOUZY.
	GILBERT.
	CHAUFFARD.
	HUTINEL.
Maladies des enfants.	
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	GILBERT BALLE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER.
Clinique des maladies du système nerveux.	DEJERINE.
	PIERRE DELBET.
Clinique chirurgicale.	QUENU.
	RECLUS.
	N....
Clinique ophtalmologique	DE LAPPERSONNE.
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU.
	BAR.
	PINARD.
Clinique d'accouchements.	RIBEMONT-DES-
	SAIGNES.
Clinique gynécologique.	POZZI.
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON.
Clinique thérapeutique	A. ROBIN.

Agrégés en exercice.

MM.			
BALTHAZARD	DUVAL (PIERRE)	LENORMANT	PROUST
BERNARD	GOUGEROT	LEQUEUX	RATHERY
BRANCA	GREGOIRE	LERI	REITTERER
BRINDEAU	GUENIOT	LOEPER	RICHAUD
BROCA (ANDRÉ)	GUILLAIN	MACAIGNE	ROUSSY
BRUMPT	JEANNIN	MAILLARD	ROUVIERE
CAMUS	JOUSSET (ANDRÉ)	MORESTIN	SCHWARTZ
CARNOT	LABBÉ (MARCEL)	MULON	SICARD
CASTAIGNE	LANGLOIS	NICLOUX	TERRIEN
CHEVASSU	LAIGNEL-LAVAS-	NOBÉCOURT	TIFFENEAU
CLAUDE	TINE	OKINCZYC	ZIMMERN
COUVELAIRE	LECÈNE	OMBREDANNE	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE VÉNÉRÉE DE MES PARENTS

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur HUTINEL

A MON MAÎTRE

M. le D^r COMBY

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

1901-1902. M. le D^r P. MICHAUX

M. le D^r MERKLEN (*in memoriam*)

Externat

1904. M. le Professeur A. BROCA

1904-1905. M. le Professeur BERGER (*in memoriam*)

M. le Professeur agrégé MARION

1905-1906. M. le Professeur ACHARD

1906-1907. M. le D^r FAISANS

Internat provisoire

1907-1908. M. le D^r COMBY

M. le D^r RICHARDIÈRE

1908-1909. M. le D^r FÉLIX RAMOND

M. le D^r VARIOT

Internat

1909-1910. M. le Professeur KIRMISSON

1910-1911. M. le D^r FAISANS

1911-1912. M. le D^r de BEURMANN

M. le D^r P. RAVAUT

1912-1913. M. le D^r COMBY

A MM. les D^{rs} MOUCHET, GUIBÉ, HALLÉ, LERE-
BOULLET, L. RAMOND, GASNE, PERRIN ET
MONCANY.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
ERYTHRODERMIES DESQUAMATIVES
DES NOURRISSONS

INTRODUCTION

Au cours de notre dernière année d'internat, à l'hôpital des Enfants-Malades, notre maître M. le Dr Comby signalait à notre attention l'état de quelques enfants nouveau-nés qui lui furent présentés à la consultation du mardi. Deux symptômes s'imposaient au premier examen : une *rongeur presque généralisée des téguments* (à côté de laquelle on pouvait, à un examen plus attentif, reconnaître quelques réserves de peau saine et normalement colorée), et une *desquamation intense*, quelquefois assez abondante pour se retrouver en lames grisâtres, sans cesse renouvelées, dans les langes du petit malade.

Les faits de ce genre, sans être d'une grande fréquence,

sont cependant assez nombreux pour avoir fait l'objet d'un bon nombre de descriptions. Plusieurs d'entre eux ont été rattachés à une affection considérée comme autonome par Ritter, est nommée par lui « dermatite exfoliatrice des nouveau-nés » ; plus tard la dermatite de Ritter a fait l'objet de discussions nombreuses, qui ont fait mettre en doute sa spécificité. Enfin, en 1908, Leiner décrivait à son tour, comme une affection particulière, distincte de l'eczéma, distincte de la maladie de Ritter, une érythrodermie desquamative du nourrisson.

Nous nous sommes efforcés de rapprocher l'histoire des cinq malades dont nous rapportons plus loin les observations des descriptions, souvent peu concordantes, données par les auteurs qui se sont occupés de cette question. Des faits rapportés, des discussions qui ont eu lieu, au sujet de quelques malades présentés à la Société de Dermatologie et de Syphiligraphie de Paris, à la Société Dermatologique de Berlin, il nous a paru possible de tirer quelques conclusions relatives à la fréquence de ces faits, à leur circonstances étiologiques, à leur place réelle dans le cadre nosologique. Nous ne nous dissimulons en rien le caractère forcément incomplet et provisoire de ce travail ; cette question appelle d'autres observations et d'autres recherches d'autant plus malaisées qu'il est souvent difficile de suivre pendant un temps suffisamment long les petits malades amenés au hasard d'une consultation d'hôpital.

Nous tenons à exprimer ici tous nos remerciements à M. le Dr Comby, qui a inspiré cette thèse, pour l'ac-

cueil si bienveillant que nous avons reçu dans son service pendant deux années d'internat, et pour les enseignements que nous devons à son expérience clinique et à ses conseils de tous les jours.

HISTORIQUE

Les érythrodermies exfoliantes du nouveau-né ont été, pour la plupart, rapportées sous le nom de « Dermatite exfoliatrice de Ritter », jusqu'en 1908, époque à laquelle se place l'importance publication de Karl Leiner.

Cependant, comme le fait remarquer Kaposi, plusieurs auteurs anciens avaient, avant Ritter, signalé certains cas de desquamation anormale avec érythème chez le nourrisson.

Billard, en 1828, dans son *Traité des maladies des enfants nouveau-nés*, décrit minutieusement l'exfoliation épidermique naturelle des jeunes enfants, avec ses différentes modalités d'intensité, d'évolution, de durée. Puis il ajoute : « J'ai quelquefois observé l'exfoliation épidermique deux fois chez le jeune enfant. Il n'est pas rare de voir des enfants offrir, dans le premier mois de leur naissance, les phénomènes de l'exfoliation épidermique naturelle. Si, au bout de ce temps ils tombent malades et sont réduits au marasme par les progrès de leur maladie, l'épiderme de l'abdomen ou des membres se détache de nouveau ; mais alors il s'enlève sous

forme de lamelles très larges ; des zones plus ou moins étendues se manifestent sur le ventre, et des écailles furfuracées se montrent en abondance sur les diverses parties du corps. »

Rayer cite à son tour, en 1835, la description de Billard.

Von Baer, Hervieux, Huetter et Bill avaient signalé des faits analogues.

Mais la question ne fut véritablement mise à l'étude que lorsque Ritter, en 1878, décrivit comme une dermatite particulière, spéciale aux enfants nouveau-nés à la mamelle, le syndrome qui porte son nom. Sa description fut reproduite, sans notables variantes, par la plupart des auteurs français, par A. Weyl, Dühring et Kaposi.

L'affection débute du sixième au trente-cinquième jour, d'après Ritter ; dans les quinze premiers jours de la vie, d'après Kaposi :

« Sous sa forme la plus atténuée, elle se présente sous l'aspect d'une rougeur diffuse de la peau et d'une défurfuration épidermique semblable à de fines pellicules de son, défurfuration qui est nettement caractérisée à la face et aux plis articulaires, mais qui atteint aussi le tronc, et donne lieu à des rhagades aux commissures buccales, aux orifices des fosses nasales et aux commissures palpébrales. La muqueuse buccale présente également une altération épithéliale et de la défurfuration, quelquefois même des vésicules. » Weyl insiste sur le début « autour de l'orifice buccal » ; il signale une « coloration rouge sombre de la muqueuse

buccale, avec de petites pertes de substance irrégulièrement déprimées ».

Ainsi donc, dans sa forme la plus atténuée, le dermatite exfoliatrice des nouveau-nés débute par la face, d'où elle se propage au tronc. Elle s'accompagne de rhagades autour des orifices naturels, d'ulcération et de desquamation de la muqueuse buccale. Dans les cas heureux, l'exfoliation cesse après une ou deux semaines ; la peau reprend sa coloration normale et se revêt d'un épiderme lisse et souple. Chez les débiles, chez les enfants qui présentent de la diarrhée, on peut observer un abaissement graduel de la température, suivi de mort (Kaposi).

A un degré plus intense, l'affection se caractérise par un large soulèvement de l'épiderme par une suffusion séreuse, tant à la face qu'au tronc et sur les membres. Bientôt l'épiderme se fendille, la sérosité se dessèche en croûtes : quelquefois, à ce stade, l'enfant guérit ; plus souvent il succombe. L'enfant a présenté, au summum de l'affection, une série de bulles flasques, rappelant l'aspect du pemphigus foliacé.

Si l'enfant guérit, la peau reprend une coloration parfaitement normale ; cependant, dit Weyl, on voit persister, pendant quelque temps, une certaine tendance à l'eczéma.

Les infections secondaires (furoncles, abcès) sont exceptionnelles, mais d'une haute gravité.

Des récidives peuvent survenir dans la moitié des cas, environ quinze jours après la guérison. La maladie peut exister à l'état sporadique ou à l'état épidémique.

Ritter considère cette affection comme une pyémie, en rapport avec une infection puerpérale de la mère. Il la sépare formellement du pemphigus foliacé.

Richl en fait une affection mycosique : il a dans des cas semblables, trouvé un champignon à mince et long mycélium ; il croit devoir rapporter à cette mycose tous les cas décrits sous le nom de pemphigus épidémique et contagieux des nouveau-nés.

Kaposi sépare également la dermatite de Ritter du pemphigus foliacé ; mais il n'admet pas qu'elle soit l'expression d'une pyémie, car il a vu l'affection évoluer le plus souvent sans fièvre, sauf complication. Pour lui, cette dermatite n'est qu'une aggravation de l'exfoliation physiologique de l'épiderme des nourrissons.

En 1892, Raymond et Barbe présentent à la Société de Dermatologie un petit malade âgé de deux mois, sans antécédents suspects de syphilis, nourri au sein pendant les trois premières semaines, puis au biberon. Cet enfant présenta au huitième jour, des rougeurs au niveau des membres inférieurs, des plis inguinaux et génito-cruraux.

Vers la troisième semaine, on vit apparaître, au niveau de la région plantaire, quelques petites vésicules à base rouge. Entre temps, l'érythème s'étendait sous forme de taches progressivement confluentes à la totalité des membres inférieurs, à la région abdominale, aux aisselles. Le cou était envahi à son tour, puis le pli du coude, la région dorsale et thoracique, enfin la face.

La généralisation s'était faite en cinq semaines, sans

altération de l'état général, sans diarrhée ni trouble digestif apparent.

Le prurit était intense, et la rougeur diffuse (moins prononcée pourtant en certains points) s'accompagnait d'une desquamation foliacée ou furfuracée suivant les régions, ayant débuté environ quinze jours après l'érythème. Cette exfoliation se faisait par squames grisâtres, abondantes ; elle se retrouvait dans les langes chaque fois qu'ils étaient changés.

Les phanères et les muqueuses étaient intacts.

Raymond et Barbe présentent ce malade comme une dermatite exfoliatrice. Mais ils insistent sur les particularités de ce cas : début de l'érythème au niveau des plis de flexion des membres inférieurs ; développement capricieux par placards d'abord disséminés, secondairement réunis ; vésiculation passagère et limitée à certains points ; durée prolongée de la maladie.

Répondant aux auteurs de la communication, Vidal signale l'état séborrhéique du cuir chevelu de l'enfant, et admet qu'il doit jouer un rôle dans l'affection dont il est atteint. Il rejette le diagnostic de dermatite exfoliatrice, d'accord avec Brocq, et celui-ci ajoute : « Quant aux faits décrits par Ritter von Rittershain, je n'en ai pas observé, et je ne crois pas qu'on en ait observé en France. » Ernest Besnier conclut : « La dermatite exfoliatrice des nouveau-nés est en effet fort rare. Les cas comparables à celui de cet enfant sont habituellement considérés à l'hôpital Saint-Louis comme des dermatites érythémato-eczématoïdes de cause externe. »

Voilà donc un premier fait d'érythrodermie avec des-

quamation qu'il était impossible de faire rentrer dans le cadre de la dermatite de Ritter, de l'avis des dermatologistes les plus compétents.

La même année (1892), H. Aubert, dans sa thèse sur les érythèmes de la région fessière chez les enfants en bas âge, signale, au nombre des érythèmes déjà classés par les auteurs, la dermatite exfoliatrice de Ritter ; puis il sépare nettement de la précédente variété, en le rangeant parmi les formes non classées jusqu'alors, un « érythème squameux, débutant par une énorme écaille épidermique qui recouvre toute la région atteinte, et qui, en se détachant, découvre une surface très sèche où l'épiderme semble épaissi et offre des stries transversales, des sortes d'éraillures peu profondes. » Pour l'auteur, cet érythème « paraît être lié à la dentition ».

Cette description, pour incomplète qu'elle soit, établit bien une distinction entre les dermatites exfoliatrices type Ritter, et certains érythèmes avec desquamation.

Trois ans plus tard, D. Kirk White rapporte dans le *Journal of cutaneous diseases*, sous le titre de « Dermatitis exfoliativa neonatorum » l'histoire d'un enfant de 5 mois, ayant subi un début d'intoxication oxycarbonée, et présenté ensuite une éruption rouge généralisée, avec sudamina et desquamation abondante, sans lésions des muqueuses. Disons de suite que cette observation semble peu démonstrative, puisque l'auteur lui-même admet le rôle du CO dans la pathogénie des accidents qu'il rapporte ; cependant il faut noter qu'il n'est pas question ici d'éruption bulleuse ni

de manifestations au niveau des muqueuses : ce fait ne semble pas se rapporter nettement à la maladie de Ritter.

Il en est de même du cas rapporté par Pagliari en 1897, d'une fillette qui aurait succombé à l'âge de six jours après avoir présenté une dermatite exfoliatrice. L'auteur ne nous renseigne pas sur les antécédents de la malade ; nous savons seulement qu'à l'âge de deux jours, elle présentait un poids de 1.922 grammes, un ictère prononcé, des lésions cutanées généralisées comparables à celles qu'aurait produites une brûlure. L'épiderme était détaché par place, ailleurs lâchement adhérent, en d'autres points raide et donnant la sensation d'un mince parchemin ; nulle part il n'y avait de vésicules, de bulles ou d'autres éruptions.

L'examen histologique joint à l'observation ne nous paraît pas suffisant pour affirmer le diagnostic de dermatite exfoliatrice. L'enfant avait le poids d'un prématuré ; son ictère intense coïncidant avec des manifestations cutanées ; sa courte survie enfin, voilà plus qu'il n'en faut pour suspecter un cas d'hérédo-syphilis.

En 1897 également, Escherich rapporte cinq cas de dermatite exfoliatrice, tous suivis de mort. Trois des nourrissons succombèrent du sixième au onzième jour de la maladie ; deux autres moururent au cours de la troisième semaine, alors que les lésions de la peau étaient en voie de réparation. Quatre cas évoluèrent avec de la fièvre et de la diarrhée ; deux se compliquèrent d'infection de la plaie ombilicale et de broncho-pneumonie. Aussi l'auteur pense que la dermatite

est l'expression d'une infection septique prématurée. Il a pu s'assurer qu'en aucun de ces cas la syphilis ne pouvait être mise en cause.

Au 6^e Congrès de la Société allemande de dermatologie, tenu à Strasbourg en 1898, la dermatite exfoliatrice des nouveau-nés fait l'objet d'une intéressante discussion. Caspary, Pick, Rille, Arning concluent que la dermatite de Ritter constitue une maladie autonome ; Arning en aurait même observé une épidémie à Hambourg. Mais tandis que Pick et Arning en font une maladie infectieuse, Kaposi l'attribue à des modifications thermiques et vasculaires de la peau du nourrisson, déterminant une augmentation de l'exfoliation physiologique de l'épiderme du nouveau-né : il est curieux de rapprocher cette conception de l'ancienne description de Billard.

L'accord, on le voit, n'est pas fait sur la question ; et il y a lieu de se demander si l'épidémie de Hambourg n'était pas imputable au pemphigus aigu ou impétigo bulleux que les accoucheurs ont plus d'une fois observé dans leurs maternités. D'ailleurs, Havas et Pick reconnaissent qu'elle peut sévir à l'état endémique, en particulier dans les maisons d'enfants trouvés.

Winternitz, en 1898 également, rapporte trois cas, dont un contrôlé par l'hémo-culture qui montra la présence de staphylocoques blancs et dorés pendant la maladie, l'absence de ces microbes après la guérison. Dans les deux autres cas, un examen histologique permit de confirmer les recherches antérieures de Beck : il

existait une vaso-dilatation notable du chorion, un œdème très marqué de celui-ci ; l'exfoliation intéressait beaucoup plus les couches superficielles de l'épiderme que ses assises profondes. Aussi Winternitz n'hésite pas à placer l'origine des lésions dans les couches vasculaires. Il rejette également l'hypothèse de Kaposi sur l'exagération de la desquamation physiologique, et la théorie de Caspary, qui attribue la dermatite à un trouble de la nutrition des couches superficielles, non vasculaires, de l'épiderme.

L'année suivante, W. Spencer relate une épidémie de dermatite exfoliatrice de Ritter qui aurait sévi dans un hôpital-maternité. Des 25 cas observés, 5 furent mortels ; plusieurs se compliquèrent de fièvres éruptives. Chez la plupart des malades, l'éruption aurait débuté dans les quinze premiers jours de la vie ; chez d'autres, à une époque plus tardive ; certains cas ne seraient apparus qu'après la troisième année.

L'éruption se serait manifestée d'abord au niveau du tronc, tantôt sous forme de bulles, tantôt sous formes de taches érythémateuses secondairement recouvertes de bulles, de vésicules ou de pustules (?). Ultérieurement, la dermatite se généralisait aux membres et à la face ; les bulles se desséchaient et formaient des croûtes lamelleuses ; les nappes érythémateuses desqua- maient en larges lambeaux, laissant à nu une surface humide et suintante. La muqueuse buccale était tantôt indemne, tantôt atteinte. Les cas favorables guérissent en un mois.

Il est assez difficile de faire la part de ce qui peut reve-

nir dans cette description aux fièvres éruptives et aux infections secondaires de la peau, si fréquentes dans les milieux hospitaliers infantiles. S'agit-il réellement là d'une dermatite autonome comme serait celle de Ritter, ou d'un impetigo bulleux ? il est difficile de la préciser ; en tous cas la desquamation n'apparaît ici que comme un phénomène secondaire à une éruption bulleuse, voire pustuleuse d'après l'auteur.

Plus précise est l'observation publiée en 1900 par Kedarnath Das. Cet auteur sépare d'ailleurs formellement la dermatite exfoliatrice du pemphigus aigu. Il rapporte le cas d'un jeune Hindou chez lequel apparut, au douzième jour, un érythème qui, débutant au visage, s'étendit au cou, puis au thorax et aux extrémités. Des bulles volumineuses se développèrent ensuite, et firent place à une desquamation par larges lambeaux. L'auteur pense que la maladie reconnaît une origine parasitaire.

Presque en même temps, en Allemagne, F. Luithlen Wien décrit avec précision deux cas, tous deux terminés par la mort, et dont il a fait un examen histologique. La maladie débuta les deux fois par un érythème au niveau du visage, érythème rouge foncé, scarlatini-forme, qui s'étendit ensuite au tronc. Des squames foliacées apparurent au niveau des régions atteintes, dont la peau était épaissie, difficile à plisser ; et autour des commissures labiales, apparurent des rhagades. L'affection cutanée se compliquait de troubles intestinaux.

Il n'est pas ici question de soulèvement bulleux de l'épiderme, ni de vésicules ; à cet égard, les deux mala-

des de Wien, comme celui de Raymond et Barbe, méritent une attention particulière. Wien émet, au sujet des deux cas rapportés par lui, l'hypothèse d'un érythème toxique ; il écarte l'idée d'une pyémie ou d'une affection parasitaire. Il termine son étude par une rapide discussion du diagnostic différentiel avec l'érythème simple des nouveau-nés, l'exfoliation physiologique, l'érysipèle, l'eczéma, la scarlatine, et le pemphigus des nouveau-nés.

En 1904, Patek rapporte, sous l'étiquette de dermatitis exfoliativa neonatorum, le cas d'une fillette qui présenta, au cinquième jour, de l'érythème du cou avec une vésicule. L'érythème s'étendit au menton, à la face, aux membres supérieurs et au tronc ; il était semé de quelques vésicules ; huit jours après le début, l'épiderme commençait à se détacher par lambeaux macérés, laissant à nu des surfaces rouge foncé, suintantes, fétides : l'enfant paraissait échaudé. Deux à trois jours plus tard, l'épiderme paraissait se reformer au niveau des premières parties atteintes, tandis que le processus continuait sur les autres régions. L'enfant présentait une température élevée ; il succomba le quatorzième jour. L'auteur trouva dans les vésicules un petit diplocoque, d'aspect comparable au gonocoque. Il rappelle que Demme et divers auteurs ont également décrit un diplocoque dans le pemphigus aigu ; il reconnaît enfin que par suite de la similitude des deux affections, les erreurs de diagnostic sont faciles.

Presque en même temps, Knœpfchnacher et K. Leiner concluent de deux cas personnels et des cas antérieu-

rement publiés que la maladie de Ritter n'est qu'une forme grave de pemphigus des nouveau-nés. A l'appui de leur thèse, ils montrent que l'épidermolyse existe dans les deux affections ; ils font valoir certains cas de pemphigus bénin transformé en dermatite exfoliatrice ; les deux affections peuvent évoluer sous forme épidémique ; la microbiologie est la même, et les lésions histologiques semblables, quoique plus accentuées dans la dermatite de Ritter.

La question semble donc à peu près définitivement résolue en ce qui concerne l'identité du pemphigus aigu et de la dermatite exfoliatrice dans les cas d'ailleurs nombreux, où la maladie de Ritter s'accompagne de vésicules ou de bulles véritables. Cependant Ritter, Weyl et d'autres auteurs reconnaissent l'existence de formes atténuées dans lesquelles la desquamation succède à l'érythème sans stade intermédiaire de phlycténisation ; il en est de même pour le malade de Raymond et Barbe et pour ceux de Luithlen Wien : la théorie de la similitude avec le pemphigus ne semble pas expliquer suffisamment ces faits.

Mais, en 1904 également, Darier présente à la Société de Dermatologie l'observation, fort instructive et détaillée d'une petite malade, atteinte d'une « érythrodermie exfoliante généralisée ».

Voici cette observation, que nous reproduisons à peu près intégralement :

Observation (DARIER).

Le 25 octobre 1904, l'enfant G... Marcelle est amenée à la consultation dermatologique de la Pitié.

Premier enfant ; née à terme.

Antécédents héréditaires. — Père bien portant ; pas de maladie de peau.

Mère présentant une blépharite séborrhéique, avec un orgelet et de cils rares et irréguliers.

La peau de la face est modérément séborrhéique ; chute modérée des cheveux après les couches.

Légère élévation thermique dans les jours qui ont suivi l'accouchement (38°).

Antécédents héréditaires. — L'enfant pesait à la naissance 2 kgr. 100 ; un mois plus tard 2 kgr. 400.

Elle n'a jamais pris autre chose que le sein... Les matières sont de bonne consistance.

Quelques jours après la naissance, elle a eu une desquamation généralisée, qui lui a laissé une rougeur aux fesses.

Début. — L'éruption actuelle a débuté le 21 octobre, derrière l'oreille gauche. Elle a gagné la région auriculaire, puis la nuque.

État actuel (25 octobre). — Actuellement, les régions prises sont : le cuir chevelu en entier (cheveux conservés), les deux oreilles, le front et le pourtour des yeux, le nez sauf à sa racine.

Les deux joues, le menton et les lèvres sont intacts, sauf cinq taches lenticulaires éparses.

L'éruption devient confluyente, sur le cou et la nuque.

Le tronc est pris en entier, sauf quelques réserves sur la région du grand pectoral gauche.

Au membre supérieur, les $\frac{2}{3}$ du bras droit, le $\frac{1}{4}$ du bras gauche sont envahis.

A l'avant-bras, petites taches disséminées,

Les régions fessières et génitales sont prises, ainsi que les membres inférieurs y compris les plantes.

Les ongles sont tous normaux.

Les muqueuses buccale, conjonctivale et vulvaire sont intactes. L'éruption consiste essentiellement en une rougeur de la peau, de la teinte du rouge scarlatineux. La surface est lisse sur la paupière, les organes génitaux et le membre inférieur tout entier.

Mais sur le front, l'abdomen et le dos, il existe des croûtes jaunâtres, peu épaisses, adhérentes, de consistance molle, grasseuse, plutôt que sèche.

Sur la face et le thorax, au lieu de croûtes, il y a un enduit épidermique sec squameux.

Les contours des placards, au niveau des réserves, sont nets, arrêtés, et de configuration géographique...

Traitement : lavages avec une solution de boricine ; onctions avec un glycérolé ichthyolé et soufré.

27 octobre. — La coloration normale tend à reparaître autour des genoux. Dans son ensemble, l'éruption est moins rouge, moins squameuse. Mais, sur le front et au cuir chevelu, les squames grasses ne se détachent pas, ou très mal.

Au lobule de l'oreille gauche apparaissent des surfaces suintantes.

L'éruption est un peu plus étendue autour des lèvres...

31 octobre. — La face est aujourd'hui entièrement prise.

De même, les membres supérieurs sont pris dans leur ensem-

ble, sauf la région cubitale et le dos de la main gauche, où il n'y a que des éléments disséminés sur peau saine.

Sur la région des genoux, qui avait précédemment pâli, et dans toutes les régions antérieurement atteintes, apparaît une desquamation foliacée par grands lambeaux.

Muqueuses intactes.

Poids à ce jour : 2 kgr. 850.

2 novembre. — Etat général conservé bon. Pas d'amaigrissement apparent. Digestion normale, sommeil bon, cri normal.

La peau, dans son ensemble, est d'une rougeur uniforme, lisse, sauf dans la région du cuir chevelu, le haut de la face, le haut du dos, les avant-bras et les mains, ainsi que dans quelques parties du thorax, où on trouve une desquamation foliacée, lamelleuse, mince, collodionnée.

Les squames sont de dimensions lenticulaires sur la tête ; elles mesurent un ou plusieurs centimètres sur le thorax et les membres ; avant de se détacher, elles restent adhérentes par leur centre. Aux fesses, aux aines et à la base du thorax, la peau est lisse, rouge, sans squames.

Les poils du corps sont conservés ; les ongles sont normaux.

Il ne semble pas y avoir de prurit.

Pas de ganglions perceptibles.

3 novembre. — L'éruption rouge est absolument généralisée, totale, universelle. Desquamation en petites lamelles grises sur le front et le cuir chevelu ; partout ailleurs, desquamation large, lamelleuse, fine, collodionnée, sauf sur les fesses, le haut des cuisses et quelques régions de l'abdomen, mais y compris les faces palmaires et plantaires.

En résumé : érythrodermie exfoliante totale, à point de départ périauriculaire, généralisée en neuf jours chez une enfant de 5 semaines, sans troubles généraux notables.

Discutant le diagnostic, M. Darier élimine :

1° Une éruption artificielle ou médicamenteuse car on ne retrouve chez l'enfant ou chez la mère aucun commémoratif favorable à cette hypothèse.

2° La dermatite exfoliatrice des enfants à la mamelle, décrit par Ritter. Cette dermatite débute par des localisations péri-buccales ; les phénomènes généraux et la fièvre sont fréquents ; elle s'accompagne parfois de lésions bulleuses.

M. Darier pense qu'il s'agit là d'une érythrodermie consécutive à un eczéma séborrhéique. Il appuie son diagnostic sur : la conservation de l'état général, le mode de début par le sillon rétro-auriculaire, l'existence de croûtelles jaunâtres sur le front et le cuir chevelu, l'aspect des taches isolées au début, l'existence d'une blépharite ciliaire séborrhéique chez la mère.

Cette observation rappelle à M. Milian un cas analogue, ayant débuté vers la huitième semaine, chez une fille au sein, sans antécédents syphilitiques. Ici aussi, on trouvait, au début, des réserves de peau saine, des squames abondantes et grasses sur le cuir chevelu. Le bon état général, la nutrition satisfaisante contrastaient avec l'intensité de l'éruption. Le poids était, à la naissance, de 2 kgr. 510.

Il fut impossible de trouver la trace d'une intoxication antérieure. L'enfant guérit en trois semaines, avec

des applications d'une pommade soufrée faible. Le pronostic de l'affection semble donc favorable.

M. Brocq conclut que, dans le cas de M. Darier, il s'agit d'une éruption à classer parmi les séborrhéides, affections voisines par certains points du psoriasis, mais tendant plus facilement à se généraliser. Et M. Darier se rallie à cette opinion, en raison de l'heureuse influence du traitement institué chez le petit malade.

Au cours de cette discussion, M. Brocq avait écarté le diagnostic de maladie de Ritter, montrant que l'évolution de cette affection est essentiellement différente.

En 1907, Hedinger admet à son tour l'identité probable de la *dermatitis exfoliativa neonatorum* avec le pemphigus aigu ; rapportant une observation avec examen bactériologique du liquide des bulles (staphylocoques blancs et dorés), il conclut à l'impossibilité d'envisager la dermatite de Ritter comme une affection véritablement autonome.

Il est donc certain que, dès cette époque, les auteurs tendent à séparer nettement, chez le nourrisson, les *dermatites bulleuses* (forme typique de la maladie de Ritter, pemphigus aigu ou impetigo bulleux) des *érythrodermies avec desquamation* plus ou moins abondante. Dans cette seconde classe peuvent se grouper les cas décrits par les Allemands comme forme atténuée de la maladie de Ritter, celui de Raymond et Barbe, ceux de Luithlen Wien, de Darier et de Milian.

Bientôt après, en juin 1908, le Dr Comby faisait connaître au public médical français, dans une très complète revue générale, la description donnée par Carl

Leiner (de Vienne) d'une nouvelle dermatose autonome et généralisée, atteignant presque exclusivement les enfants à la mamelle, et nommée par lui *érythrodermie desquamative*. L'auteur viennois en avait observé, dans l'espace de cinq années, 43 cas, dont 2 seulement chez des enfants nourris au biberon.

Pour lui, cette dermatose est essentiellement caractérisée par une rougeur diffuse, généralisée, du revêtement cutané, une desquamation de l'épiderme, un état séborrhéique du cuir chevelu. Celui-ci se recouvre de croûtes jaunâtres englobant les cheveux ; les sourcils ont un aspect analogue ; la face est presque entièrement couverte de petites squames jaunes ; le bout du nez, les narines, les parties voisines des joues sont généralement respectés.

« Le tronc est d'un rouge vif, se couvre de squames d'abord blanc jaunâtre, puis bistrées, faciles à détacher. Les surfaces d'extension des membres sont les plus atteintes. Les ongles sont profondément altérés ; ils présentent des sillons transversaux et longitudinaux, des proéminences et dépressions irrégulières. Leur matrice est souvent hyperkératosique.

« Les squames font défaut au niveau des plis et des surfaces de flexion : à ce niveau, la peau présente une coloration rouge sombre, un aspect œdémateux.

« Les muqueuses sont intactes. On observe des polyadénites petites et molles.

« Il n'existe ni vésicules, ni papules.

« Il n'y a pas de prurit. »

L'auteur insiste encore sur la fréquence des troubles

intestinaux qui, pour lui, jouent un rôle dans l'étiologie de l'affection. La diarrhée est constante quand la maladie est à son summum ; même si la dermatose tend à guérir, l'érythème et la desquamation s'atténuant progressivement, les enfants succombent encore dans un quart des cas. La peau se sèche, présente de nombreuses rhagades autour de la bouche, rendant la succion très difficile. La cachexie, la fièvre et la diarrhée entraînent rapidement la mort.

Dans les cas favorables, l'enfant perd de son poids et reste faible et amaigri pendant plusieurs mois.

La mortalité est toujours élevée : 15 cas sur 43 eurent une issue fatale.

L'examen bactériologique n'a pas donné de résultats positifs, et Leiner croit à une dermatose auto-toxique.

Il sépare nettement cette affection de la maladie de Ritter, qui présente des formations bulleuses et dont l'évolution est rapide ; il la distingue également de l'eczéma, parce qu'à aucun stade de la dermatose décrite par lui, on ne trouve de papules ou de vésicules, et en raison de l'absence de prurit.

L'absence de prurit et de phénomènes atrophiques ne permettent pas de confondre l'érythrodermie avec le pityriasis rubra de Hebra ; quant au psoriasis, il est rare chez le nourrisson, et présente, à son début, des éléments typiques qui font ici défaut.

Leiner considère que sa dermatose se rapproche beaucoup de certaines érythrodermies exfoliantes des auteurs français, et de la forme maligne d'eczéma séborrhéique décrite par Unna.

Au point de vue pathogénique, l'auteur ne pense pas qu'il s'agisse d'un érythème septique. La flore microbienne qu'on trouve à la surface de la peau : staphylocoque blanc, bacille pseudo-diphtérique, quelquefois staphylocoque dosé et bacille pyocianique, n'a rien de caractéristique.

Leiner pense qu'il s'agit d'un érythème autotoxique lié aux troubles digestifs ; cependant le lait de la mère peut exercer aussi une action nocive, car un changement de lait a souvent une action favorable sur l'évolution de la dermatose.

Aussi l'auteur insiste sur l'importance d'un traitement diététique : modification du lait, usage de l'eau de riz ou du babeurre, régulation des tétées.

Peu après l'apparition de l'important travail de Leiner, Audry (de Toulouse) publiait un cas d'érythrodermie desquamative, ayant débuté au neuvième jour, en même temps qu'éclataient chez la mère des accidents infectieux : fièvre, abcès du sein, phlébite. L'érythème, coïncidant avec de la diarrhée, débuta au niveau des fesses, de l'abdomen et des membres inférieurs. Il s'étendit au reste du corps, plus intense toutefois aux membres inférieurs. La desquamation manquait au niveau des plis de flexion ; on la retrouvait partout ailleurs ; elle était lamelleuse au niveau du cuir chevelu, près du front. Les ongles étaient intacts. Au bout d'un mois, l'état de l'enfant ne paraissait pas amélioré.

Il est intéressant de noter qu'au moment même où Leiner publiait ses travaux sur l'érythrodermie desquamative, affection autonome, Moussous (de Bor-

deaux) insistait d'une façon toute particulière sur l'évolution très spéciale d'un certain érythème fessier du nourrisson. Voici ce qu'il en dit :

« Loin de rester limité à la région fessière, il s'étend et gagne, d'une part en descendant, la face interne de la cuisse, de la jambe, de la région plantaire ; d'autre part, en remontant, la région sous-ombilicale en avant, et la région lombaire en arrière.

« Toutes les surfaces tégumentaires envahies sont d'une coloration rouge intense, tuméfiées, luisantes ; l'épiderme paraît aminci, tendu...

« La limitation des zones érythémateuses est généralement très nette ; elle se fait suivant une ligne sinueuse, dessinant des contours plus ou moins arrondis. A la limite des parties saines et des parties érythémateuses, l'épiderme soulevé se détache en plaques de dimension variable, ou forme seulement une petite bordure frangée. »

L'auteur montre ensuite, qu'en dehors des zones érythémateuses, on peut trouver des lésions analogues, mais isolées, sous forme de « placards légèrement saillants, surmontés d'une couche épidermique proliférante et en exfoliation » ; ces placards « ne succèdent jamais à des formations vésiculeuses et sont au contraire constamment secs ». Dans des cas semblables, on constate invariablement l'apparition constante d'une séborrhée plus ou moins intense du cuir chevelu.

Un tel érythème peut disparaître au bout de plusieurs mois ; souvent il se généralise, par fusion progressive des éléments éruptifs :

« L'aspect de l'enfant est alors tout à fait particulier. Il ne reste plus d'ilots de peau saine, ou l'on n'en trouve plus que de très restreints. Partout les téguments sont rouges, tendus, gonflés, la couche épidermique, épaissie, fendillée, éclate de tous côtés, se détache sous forme de squames abondantes, parfois imbriquées.

« A la face, autour des orifices : bouche, yeux, narines, les fissures de la couche épidermique prennent une disposition radiée et se creusent en véritables rhagades. En se généralisant, l'érythème a réalisé une dermatite desquamative diffuse, qui n'est pas sans analogie avec ces dermatites diffuses qu'engendrent chez l'adulte des psoriasis ou des eczémas qui se généralisent.

« Si l'on n'a pas suivi au jour le jour l'évolution des lésions cutanées, on pourrait se croire en présence de ce que Ritter a autrefois décrit sous le nom de dermatite exfoliatrice des nouveau-nés. »

Et, plus loin, l'auteur ajoute :

« Ce qui fait la particularité de ces cas, qu'ils soient réduits à l'érythème fessier ou qu'ils se présentent sous l'aspect d'une dermatite diffuse, c'est le terrain sur lequel ils évoluent.

« Ce terrain est identique à celui sur lequel se développent la séborrhée et l'eczéma, puisqu'il y a coïncidence constante d'eczéma séborrhéique du cuir chevelu, coexistence sur laquelle nous avons insisté, et qui a été également signalée par Comby. »

A lire la description que donne Moussous des érythèmes avec eczéma séborrhéique, on se demande si l'étude de Leiner, à peu près contemporaine, ne s'applique pas

à des cas assez exactement superposables : Leiner insiste moins que l'auteur français sur le début de la maladie qu'il décrit comme autonome, mais, au stade de généralisation, l'érythrodermie desquamative et l'érythème avec eczéma séborrhéique se ressemblent d'une manière frappante avec leurs troubles digestifs, les fissures péribuccales, et l'enduit croûteux du cuir chevelu !

Quoi qu'il en soit, Ferreira rapporte, l'année suivante, en Argentine, l'observation d'un enfant nourri au sein, paraissant indemne de toute syphilis, chez lequel apparurent au cinquième jour quelques placards rouges, au niveau de la région inguinale. Les placards s'étendirent rapidement au tronc, à la face, au cuir chevelu, où l'on trouvait des squames épaisses et adhérentes. Ailleurs, desquamation lamelleuse, manquant toutefois au niveau des plis articulaires, où l'épiderme est lisse, rouge, brillant et légèrement humide. Il existe des fissures autour de la bouche, des yeux et du nez. Les ongles sont légèrement altérés. L'enfant a présenté dès le début de la diarrhée et des vomissements. Guérison en trois mois, après réglementation des tétées, enveloppements oléocalcaires, poudrage abondant des régions humides.

En 1910, Dalla Favera rapporte à son tour l'observation d'un enfant de 25 jours, ayant succombé rapidement à des accidents d'entérocologie et d'érythrodermie exfoliante généralisée. Le sang cultivé donna un staphylocoque doré. L'auteur a porté ici le diagnostic de maladie de Ritter, et, contrairement à l'opinion déjà exprimée en France, notamment par Comby et Moussons, il admet l'autonomie de cette dermatose. Il avance en outre

que l'érythrodermie plus récemment décrite par Leiner appartient probablement à une forme pathologique analogue à celle de Ritter. Il conclut que la dermatite exfoliatrice de Ritter et celle de Leiner doivent être considérées comme des érythrodermies idiopathiques d'origine toxique, tandis que le pemphigus des nouveau-nés résulte d'une infection pyogénique.

L'opinion de Dalla Favera diffère, on le voit, essentiellement de celle qu'ont exprimée, depuis longtemps un grand nombre de dermatologistes ; elle tendrait en outre à confondre les deux types, cependant différents, décrits par Ritter et par Leiner. Audry observe d'ailleurs, à propos de la description de l'auteur italien : « Telle que je la connais, l'érythrodermie de Leiner diffère notablement de la description que Dalla Favera donne de son malade. »

Nous ne ferons que signaler l'observation de dermatite exfoliatrice rapportée la même année par Skinner, avec examen histologique ; il s'agit manifestement ici d'une dermatite bulleuse.

Au contraire, l'observation publiée par Haushalter, en 1910 également, répond bien à la description, donnée par Leiner, deux ans auparavant, de l'érythrodermie desquamative. Fait intéressant, il s'agit d'un enfant allaité d'abord exclusivement au sein, puis soumis à l'allaitement mixte à partir de la troisième semaine. L'enfant semble avoir eu des tétées bien réglées et convenablement dosées. Voici comment évolua l'affection :

« Vers l'âge de deux mois, se développaient sur la face des éléments éruptifs ressemblant à la miliaire ;

puis la lésion prit rapidement, au dire de la mère, l'aspect de « croûtes de lait ».

« En huit jours se développa et se généralisa la lésion cutanée, qui, lorsque l'enfant nous fut soumis à l'âge de trois mois, existait sans modification depuis un mois.

« A ce moment, le corps dans son entier présentait une rougeur écarlate et était parsemé de larges squames jaunâtres, fermes, stratifiées, d'aspect un peu gras et de dimensions variées, quelques-unes grandes comme des pièces de 2 et 5 francs ; ces squames existent sur toute la surface cutanée, mais sont abondantes principalement aux membres supérieurs et aux mains ; sur le cuir chevelu, les squames stratifiées forment une véritable carapace d'apparence séborrhéique. Il n'existe point de suintement. Les squames se renouvellent abondamment ; à chaque toilette de l'enfant, les langes en contiennent en quantité notable.

« Il ne semble pas exister de prurit, et l'enfant ne paraît pas souffrir.

« Au moment de l'observation, il existe un peu de diarrhée ; pas de vomissements, l'augmentation de poids depuis le début de la maladie est très faible. »

L'amélioration dans le cas de Haushalter, fut assez rapide, mais il y eut dans la suite quelques légères altérations unguéales qui furent de courte durée. L'enfant acceptait difficilement la nourriture artificielle.

Le tableau rappelle ici la description de Leiner, avec la séborrhée abondante du cuir chevelu, la dermatite généralisée, la desquamation copieuse, l'absence de

prurit et les troubles digestifs. Notons toutefois que le début par la face est ici nettement indiqué. Haushalter conclut qu'il s'agissait d'un érythème toxique, favorablement influencé par le changement de lait.

L'érythème fessier ne semble avoir eu, dans ce cas, qu'une importance secondaire, puisque l'observation ne le mentionne même pas. En cela, cette observation diffère sensiblement de la description donnée par Moussous, et sur laquelle Rocaz (de Bordeaux) insiste encore dans une revue générale sur l'eczéma des nourrissons parus en 1911. Il groupe les cas observés sous le nom d'érythème séborrhéique, et confirme en tous points la description de Moussous, et l'interprétation de cet auteur.

De son côté, en Allemagne, Moro s'efforce de trouver à l'érythrodermie desquamative une place dans la nomenclature. Incidemment, il note que l'affection a été observée par lui 2 fois sur 3, chez des enfants élevés au biberon, contrairement à l'opinion de Leiner. Cet auteur rangeait sa dermatose parmi les formes primaires idéopathiques du groupe des érythrodermies exfoliantes généralisées de Vidal, Brocq et Besnier. Moro estime que l'érythrodermie de Leiner doit être considérée comme une dermatite *intertrigine*, développée sur un terrain exsudatif. Il appuie cette opinion sur le fait que la dermatite a eu pour point de départ, dans tous les cas observés par lui, un intertrigo des fesses, du dos ou du cou, presque toujours accompagné de dyspepsie acide. Il range donc l'érythrodermie de Leiner parmi les intertrigos.

La spécificité de la maladie de Leiner est formelle-

ment mise en doute par Beck, qui en a observé seize cas chez le nourrisson. Remarquant le caractère différent de la dermatite suivant les régions atteintes : tantôt squameuse, séborrhéique et croûteuse, tantôt seulement érythémateuse, il la regarde comme une affection produite par des substances toxiques. Et, pour lui, il ne s'agit pas d'une auto-intoxication, mais d'une intoxication exogène, vraisemblablement produite par le lait maternel : tous les malades de Beck ont guéri quand on leur a donné une nourriture artificielle. L'auteur semble donc, avec Leiner, penser que la maladie est spéciale aux enfants élevés au sein, bien qu'il admette une pathogénie différente.

En janvier 1912, Calvo Mackenna donna la description d'un cas d'érythrodermie desquamative, observé à Santiago, chez un enfant de 45 jours élevé au sein. D'après les renseignements recueillis, l'affection aurait débuté sous forme d'un érythème, au niveau de la région abdominale ; plus tard serait apparue la desquamation, puis une séborrhée du cuir chevelu et de la face. L'enfant avait des tétées régulièrement espacées. A la période d'état, toute la surface du tronc et des membres, sauf les plis de flexion, était couverte de squames abondantes et fines, se retrouvant en grande quantité dans les langes. Au dessous des squames, la peau était sèche et présentait un érythème intense : il n'y avait ni vésicules, ni macération. Les ongles étaient rugueux ; le cuir chevelu, le front et les sourcils étaient couverts d'une sorte de cuirasse de séborrhée croûteuse ; les commissures labiales et palpébrales présentaient quelques

fissures. Il y avait de légers troubles digestifs. L'affection guérit en quinze jours.

Peu après, Sorgente rapporte, dans la *Pediatrica*, deux cas de *morbo di Ritter* dont il nous paraît instructif de résumer ici les observations.

Le premier concerne un garçon indemne d'antécédents suspects, né à terme, nourri au sein. A partir de la seconde semaine, il eut des vomissements et de la diarrhée. Vers le dixième ou onzième jour, rougeur de la peau du scrotum et de la face interne de la cuisse droite, puis extension aux autres régions. Le seizième jour, poids 3 kg. 050, ventre gonflé, érythème avec vésicules au pubis, aux cuisses, au scrotum, aux fesses avec un peu d'œdème. Régularisation des tétées, poudrages. Amélioration.

Au bout de quelques jours, l'érythème gagne les jambes et les parties supérieures du corps. Au trentième jour (vingtième de la maladie) troisième phase constituée par une desquamation intense de tout le corps... ; au-dessous des squames, derme très hyperémié.

La culture du sang donna du staphylocoque doré. La desquamation durait depuis un mois quand l'enfant commença à périlcliter, à présenter un peu de fièvre (38°) à perdre du poids (2 kg. 870). Mort à soixante-deux jours, la maladie ayant duré, dans ses diverses phases, soixante-deux jours.

La deuxième observation de Sorgente concerne un enfant pesant à la naissance 3 kg. 200 ; mis au sein maternel le deuxième jour, il a toujours eu des selles vertes. Au quatrième jour, desquamation de la face, qui

va peu à peu en s'aggravant ; muguet du sixième au vingtième jour. La desquamation est le fait dominant ; elle n'est précédée ni d'érythèmes, ni de vésicules, ni de bulles...

A deux mois, l'enfant ne pèse plus que 3 kg. 080. Au cuir chevelu existent de petites croûtes sèches, des squames séborrhéiques. La desquamation est moins abondante aux membres, à la face, sur le tronc ; à ce niveau, elle est furfuracée. La peau des régions internes des cuisses et de la zone génito-anale est très rouge, avec dénudation presque complète du derme et suintement. Ça et là, surtout sur le dos, l'épiderme est détaché et on peut l'enlever par larges bandes...

Le lait de la mère est très gras (45 gr. de beurre par litre). Les selles sont demi-liquides, de couleur jaune verdâtre, avec grumeaux de caséine. Rien à l'examen des urines et du sang.

L'auteur conclut à la rareté de la dermatite exfoliatrice de Ritter en Italie ; il estime qu'elle peut parfois rentrer dans le cadre du pemphigus aigu.

Mais il ajoute : « A la différence du pemphigus aigu, la dermatite exfoliatrice des nouveau-nés peut être produite non seulement par des causes parasitaires, mais encore par des causes principalement ou exclusivement toxiques, ou simplement irritatives et mécaniques. »

Les deux observations de Sorgente appellent quelques remarques. Chez son premier malade l'affection débute par un érythème de la région crurale, et s'étend aux régions avoisinantes : ce début ne ressemble pas à celui

de la dermatite décrite par Ritter. Les troubles digestifs semblent jouer un rôle prépondérant dans le développement et dans la marche fatale de l'affection, et on peut se demander si la vésiculation n'est pas seulement l'expression d'une de ces infections secondaires, si fréquentes chez des nourrissons débilités et cachectiques.

Chez le second malade de Sorgente, la desquamation débute par la face ; mais déjà on note des troubles digestifs et du muguet. Au deuxième mois, il existe une séborrhée intense du cuir chevelu, un érythème fessier et crural. A aucun moment, il n'y eut de vésicules ni de bulles. L'enfant dépérit. Ce deuxième cas, avec ses troubles digestifs et sa séborrhée, nous paraît beaucoup plus voisin de l'érythrodermie desquamative de Leiner que de la dermatite décrite par Ritter.

Enfin Audry (de Toulouse) publiait, en août 1912, une nouvelle observation d'érythrodermie desquamative, chez un enfant au sein, âgé de 2 mois, dont la mère avait présenté, au neuvième jour après ses couches, des accidents infectieux. L'enfant avait toujours eu de la diarrhée. L'érythème avait débuté aux fesses, et s'était progressivement étendu aux membres inférieurs et au reste du corps. Les muqueuses ne présentaient aucune altération. Pas de prurit.

L'auteur insiste sur la légèreté des altérations squameuses de la tête : elles existaient seulement au niveau du cuir chevelu, dans la région voisine du front, sous forme de lamelles fines, sèches et blanches.

Il note également la sécheresse absolue et constante de l'épiderme, la limitation précise des nappes érythé-

mateuses, avec conservation de surfaces de réserve, l'absence de papules et d'infiltration de la peau.

L'auteur estime qu'il s'agit là, sinon d'une maladie, du moins d'un syndrome autonome, souvent confondu avec les eczémas secs à placards disséminés, décrit par Marfan. Il sépare également l'érythrodermie desquamative de la maladie de Ritter, affection exsudative, rapidement mortelle ; des séborrhéides (*pityriasis rubra seborrheica* de Unna) dans lesquelles « la maladie tombe du cuir chevelu » ; de l'eczéma vulgaire et du psoriasis.

Pour lui, la cause de la maladie est une intoxication à point de départ digestif ; cependant le rôle de la sur-alimentation est ici moins net que dans les vrais eczémas. L'infection de la mère et nourrice de l'enfant a pu jouer un rôle dans le cas qu'il rapporte. Audry ne conclut pas sur la nature de la maladie.

OBSERVATIONS

Nous avons cru devoir nous étendre longuement sur les faits rapportés par les auteurs, et donner un résumé de leurs observations. Voici maintenant les quelques cas que nous avons pu recueillir et suivre par nous-mêmes ; nous avons éliminé de parti pris tous ceux au sujet desquels nous n'avons pu recueillir que des renseignements par trop sommaires.

Observation I

M... Charles, 1 mois, est présenté à la consultation du Dr Comby, le 9 juillet 1912.

Antécédents héréditaires. — Père bien portant. Mère bien portante ; pas de fausse couche. Une fille de 3 ans, bien portante.

Antécédents personnels. — Né à terme ; pesait 3 kgr. 050.

Allaitement maternel.

Début huit jours après la naissance. — La mère a constaté d'abord sur les fesses, puis sur les mollets, la présence de nombreuses petites taches rouges rapidement confluentes. L'érythème

s'est étendu à la région dorsale, puis généralisé en quelques jours.

Depuis quinze jours (c'est-à-dire une semaine après le début des accidents) est apparue la desquamation : celle-ci a commencé au niveau des fesses, puis s'est généralisée, donnant lieu à la production de squames abondantes que la mère retrouvait dans les langes de l'enfant.

Pas de troubles de l'état général.

Un médecin consulté a ordonné une pommade qui n'a produit aucune amélioration. La mère s'est alors décidée à consulter à l'hôpital.

Le 9 juillet 1912. — On est frappé par la coloration rouge intense, presque violacée, de la région fessière et des membres inférieurs. L'érythème prédomine à la face interne des jambes, qui présente un aspect humide, brillant, une rougeur érysipélateuse.

Au niveau du dos, la coloration est beaucoup moins accusée ; aux taches érythémateuses s'ajoutent de nombreuses squames blanches, se détachant facilement par larges lambeaux.

Sur l'abdomen, aspect analogue ; mais rougeur plus vive au niveau des régions inguinales. La palpation y décèle de nombreux petits ganglions indolores.

L'érythème et les squames se retrouvent également aux membres supérieurs, prédominant toutefois au niveau des creux axillaires et des surfaces d'extension.

An visage, éléments paraissant plus jeunes ; il existe des taches érythémateuses sur les joues ; ces taches sont confluentes au niveau du front et des paupières. La desquamation s'y fait par lames plus fines, furfuracées.

Sur le cuir chevelu, enduit épais de séborrhée croûteuse.

Les ongles ne paraissent pas altérés; les muqueuses sont normales. En dehors de ces accidents cutanés, l'enfant présente une belle apparence. Il n'a pas maigri, n'a pas de troubles digestifs. Rien à l'auscultation. Foie, rate et testicules normaux.

Traitement. — Suppression des bains.

Poudrage copieux au talc salicylé.

Régime de la nourrice (suppression des aliments épicés, alcools, vin et bière).

Tétées strictement réglées toutes les trois heures.

Le 11 juillet. — Légère atténuation de l'érythème, surtout au niveau des membres inférieurs.

Desquamation plus abondante.

L'enfant présente de la diarrhée verte; il pèse 4 kgr. 200.

Continuation du traitement.

Le 18 juillet. — Amélioration notable. L'érythème a beaucoup diminué sur le tronc et la face externe des jambes.

La desquamation est encore abondante; au niveau des orteils, on note un épaississement marqué des ongles, qui présentent une sorte d'exfoliation.

État général bon. Selles jaunes. Poids : 4 kgr. 100.

Le 20 juillet. — La rougeur est moins vive; la croûte séborrhéique du cuir chevelu a disparu; la desquamation est beaucoup moins abondante.

Il persiste un peu d'adénopathie inguinale et axillaire. Poids : 4 kgr. 200.

Observation II

Le jeune A... Lucien, 1. mois est présenté à la consultation du Dr Comby, le 29 octobre 1912, pour un érythème généralisé, accompagné d'une desquamation intense.

Antécédents héréditaires. — Parents bien portants, n'ayant jamais présenté d'accidents cutanés. La mère n'a jamais eu de fausse couche.

Deux autres enfants, nés à terme, âgés respectivement de 6 ans et de 22 mois, n'ont jamais présenté de manifestation du côté de la peau.

Antécédents personnels. — L'enfant est né à terme, et pesait environ 4 kilogrammes. L'accouchement a été facile, et sans suite pathologiques.

Le petit malade prend le sein maternel, toutes les deux heures le jour et, de plus, deux ou trois fois pendant la nuit. Le régime de la mère est surtout composé de légumes; comme boisson, du vin coupé d'eau.

La maladie actuelle a débuté peu après la naissance: dès le deuxième ou troisième jour, la mère a constaté au niveau des fesses, la présence de rougeurs disséminées, qui n'ont pas tardé à faire place à une érythème généralisé à toute la région fessière.

Quelques jours plus tard, l'épiderme de la région a commencé à se sécher, puis à desquamer par lambeaux; en même temps sont apparues d'autres rougeurs au niveau des membres inférieurs, du tronc, de la face.

Le 29 octobre 1912. — On constate un érythème à peu près généralisé à tout le corps, érythème de coloration rouge framboisé, atteignant son maximum d'intensité au niveau de la paroi abdominale antérieure, de la face antérieure des membres inférieurs, de la face interne des deux bras; au niveau des plis inguinaux, la teinte est encore plus sombre, violacée.

Au niveau des avant-bras et sur la face, les placards érythémateux sont disséminés, non confluent.

Le cuir chevelu présente, outre quelques rougeurs, quelques croûtes blanc grisâtre de séborrhée.

Sur ce fond érythémateux qui frappe tout d'abord au premier examen, on remarque une desquamation abondante, se faisant par larges écailles au niveau de la paroi abdominale, par lames plus fines au niveau du thorax et des membres.

Il ne semble pas exister de prurit.

La palpation ne décèle aucune infiltration des téguments; elle permet de constater seulement une légère adénopathie inguinale non douloureuse. Les ongles sont normaux. Rien aux muqueuses.

L'examen des autres appareils ne décèle rien d'anormal; l'enfant n'a pas de fièvre, semble bien constitué et normalement développé.

Le traitement prescrit est le traitement habituel : régime de la nourrice — réglementation des tétées — poudrages abondants et suppression des bains.

Le 7 novembre 1912.— L'enfant nous est représenté. L'érythème s'est peu modifié; la desquamation est notablement plus abondante, et les squames sont retrouvées en quantité dans les langes.

L'enfant a un peu maigri, et présente un peu de diarrhée verte; il tète facilement. Poids 3 kgr. 400.

Nous n'avons pas revu le petit malade depuis lors.

Observation III

L'enfant B... Andrée, 3 mois, est admise à l'hôpital des Enfants-Malades, salle Henri-Roger, le 19 novembre 1912.

Antécédents héréditaires. — Père bien portant. Mère âgée de 27 ans, bien portante n'a eu qu'une seule grossesse, pénible,

avec des vomissements répétés. Accouchement facile à terme, sans accidents ultérieurs.

Antécédents personnels.— L'enfant qui pesait, à la naissance, 3 kgr. 650 a présenté, au deuxième jour, un ictère très accusé qui a duré trois semaines.

L'enfant a été nourrie au sein maternel pendant vingt-et-un jours ; mise ensuite au biberon, à Alfortville, elle aurait été fort mal soignée et malproprement tenue.

Vers sa *sixième semaine*, l'enfant présentait déjà des rougeurs au niveau des fesses ; elle avait en outre de la diarrhée verte.

L'érythème a progressé, s'étendant d'abord aux membres inférieurs, puis au reste du corps ; trois semaines après son début, la desquamation a commencé au niveau des régions primitivement atteintes par l'érythème, et a progressivement gagné les autres parties du corps.

Le 19 novembre. — On constate un érythème intense et diffus de la région sous-ombilicale de l'abdomen et de la totalité des membres inférieurs. Sur le reste du corps, il existe des rougeurs moins marquées et moins confluentes.

L'épiderme des membres inférieurs est sec et luisant ; il se laisse détacher par larges lambeaux.

Sur le reste du corps, il existe une desquamation qui se fait par fines écailles blanchâtres.

Nulle part il n'existe de papules, ni d'érosion.

Pas de prurit.

L'enfant est un peu chétif. Il n'a pas de fièvre.

On prescrit un traitement sec. Poudrages abondants.

Le 22 novembre. — L'érythème et la desquamation ont beaucoup diminué. On les retrouve encore, très atténués, au niveau des plis de flexion.

Le 28 novembre. — Il n'existe plus d'érythème diffus; la desquamation a cessé. Les plis de flexion présentent un peu d'intertrigo.

Le 4 décembre. — La dermatose semble en voie de guérison; mais l'enfant présente une température de 39°4 et des signes de broncho-pneumonie du côté droit.

La broncho-pneumonie persistant, l'enfant se cachectise et succombe le 16 décembre. En dehors des lésions classiques d'une broncho-pneumonie lobulaire, l'autopsie n'a révélé aucune particularité digne d'être notée.

Observation IV

La jeune P... Marcelle, âgée de 30 jours, est présentée le 28 janvier 1913 à la consultation de M. le Dr Comby.

Antécédents héréditaires. — Rien à noter, sauf l'éthylisme du père. Une autre enfant née à terme, actuellement âgée de 18 mois, n'a jamais présenté d'accidents cutanés.

Pas de fausse couche.

Le dernier accouchement a été facile; les suites en ont été normales.

Antécédents personnels. — L'enfant pesait à la naissance 3 kgr. 320; elle a toujours été nourrie au sein maternel, mais les tétées n'étaient aucunement réglementées.

Vers le huitième ou le dixième jour. — La mère a constaté pour la première fois l'existence d'une rougeur diffuse au niveau des fesses. Peu de jours après, d'autres rougeurs sont apparues à la face et au cuir chevelu; en quinze à vingt jours, l'érythème s'est étendu au tronc et aux membres.

Le 28 janvier. — On constate une érythrodermie absolument généralisée, intéressant le tronc, les membres et la face ; elle ne fait défaut qu'au niveau du cuir chevelu qui disparaît sous une épaisse calotte de séborrhée croûteuse.

La rougeur est particulièrement intense au niveau des fesses, des jambes et du tronc ; moins vive au niveau des membres supérieurs et de la face.

La peau est sèche, non épaissie ; la couche superficielle de l'épiderme semble prête à se détacher en lambeaux plus ou moins étendus ; cependant il n'existe pas actuellement de desquamation vraie.

L'état général de l'enfant est satisfaisant. Il n'existe ni fièvre, ni troubles digestifs.

Pas de lésion des muqueuses.

Pas de prurit ; pas d'altération des ongles.

On prescrit le traitement ordinaire ; régime sévère de la nourrice ; régulation et espacement des tétées (toutes les 3 heures) ; suppression des bains, propreté minutieuse et poudrages abondants.

Le 30 janvier. — L'enfant nous est ramenée. L'érythrodermie est encore plus intense ; de plus, elle s'accompagne à présent d'une desquamation copieuse qui remplit les langes de l'enfant. Partout, sauf au cuir chevelu qui conserve son enduit de séborrhée, l'épiderme soulevé se laisse facilement détacher laissant à nu une surface de coloration rouge foncé, framboisée.

Le 6 février. — Nous ne constatons aucune modification appréciable ; mais nous apprenons que, jusqu'à ce jour, la mère avait continué les bains malgré la défense.

Poids : 4 kilogrammes ; état général assez bon.

Le 13 février. — Pour la dernière fois, la mère nous amène

son enfant. Elle a cessé les bains pendant une semaine. La rougeur est beaucoup moins vive; la desquamation persiste, encore très abondante.

Observation V

Le jeune C... Marceau, âgé de 6 semaines, est présenté au Dr Comby le 10 avril 1913.

Antécédents héréditaires. — Parents bien portants, n'ayant jamais présenté d'accidents cutanés.

Deux autres enfants qui ont tous deux succombé; le premier à l'âge de 3 mois, en 1908, mort de méningite; le second à 13 mois, le 2 avril 1913, des suites d'une rougeole. Pas de fausse couche.

Antécédents personnels. — Né à terme, l'enfant pesait 3 kgr. 250. Il a d'abord été nourri régulièrement au sein maternel, pendant les trois premières semaines. A partir de ce moment, du fait de la maladie grave de son autre enfant, la mère n'a pu s'occuper régulièrement de son dernier né. Pendant une quinzaine de jours, l'allaitement a été très irrégulier, parfois suppléé par le biberon; à ce moment, l'enfant n'était nettoyé et changé que deux fois par vingt-quatre heures. C'est depuis six jours seulement que la mère a repris l'allaitement régulier, à l'exclusion du biberon, et qu'elle a pu lui donner tous les soins de propreté nécessaires.

Au vingt-cinquième jour. — La mère a remarqué, pour la première fois et simultanément un érythème diffus au niveau des fesses, et quelques « boutons rouges » isolés, au niveau du front et des sourcils.

Progressivement l'érythème des fesses s'est étendu aux mem-

bres inférieurs et à une partie de l'abdomen. Trois jours après le début de l'érythème, est apparue, au niveau des membres inférieurs, une desquamation par larges lambeaux.

Les éléments éruptifs du front ont gagné la face, les oreilles, le cuir chevelu et le cou ; d'autres sont apparus au niveau des aisselles et du bras droit. Très vite des croûtes se sont formées au niveau du cuir chevelu.

L'enfant a constamment présenté un bon état général : selles régulières, jamais de diarrhée ni de vomissements.

La mère le baignait chaque jour. Elle buvait peu de vin, mais ne veillait aucunement à son propre régime.

Le 10 avril 1913. — L'enfant nous paraît bien constitué, pesant 4 kgr. 600.

A l'inspection, on est immédiatement frappé de l'existence d'éléments séborrhéiques, nombreux surtout à la face et au cuir chevelu.

Au niveau de la face, l'éruption entoure en collier l'orifice buccal. Elle respecte à peu près la joue droite, sauf quelques taches éparses de faible dimension, mais remonte le long des ailes du nez dont elle épargne l'extrémité. Elle s'étale sur la joue gauche, où il n'existe qu'une faible réserve de peau saine, entoure complètement les yeux qui présentent une blépharite légère, puis recouvre la moitié inférieure du front et les régions sourcillères qui ne présentent que des poils courts et rares.

Latéralement, l'érythème s'étend aux deux oreilles, descend sur la région cervicale, et se prolonge vers les aisselles et les deux plis de flexion de l'avant-bras sur le bras.

Il existe en outre quelques éléments groupés sur la face antérieure des avant-bras et la face palmaire des mains ; quelques-uns, beaucoup plus discrets, sur la face postérieure des deux

avant-bras, sur la face dorsale de la main droite et du médius gauche.

Partout, cet érythème s'accompagne d'une desquamation lamelleuse, blanc grisâtre; au pourtour des yeux et surtout au niveau des sourcils, il existe des amas de croûtes sèches, jaunâtres, se détachant difficilement. Au niveau du cuir chevelu, ces croûtes forment un véritable enduit, d'épaisseur modérée; sur la région temporale, elles sont disséminées en îlots.

L'aspect du thorax et de la moitié supérieure de l'abdomen contraste avec celui de la face et des membres inférieurs. Il n'existe là que quelques éléments faiblement érythémateux, surtout squameux, séparés par de larges intervalles de peau paraissant absolument saine.

Par contre, les membres inférieurs, la moitié inférieure de l'abdomen sont le siège d'un érythème généralisé intense; la peau présente un aspect brillant, presque vernissé; les plis de flexion sont le siège d'un léger suintement. Sur cet érythème, on remarque une desquamation lamelleuse, discrète, au niveau de la face dorsale des pieds, du cou-de-pied, de la face antérieure des genoux. Au niveau de la région ombilicale, à la limite de la région à peu près saine, il existe une véritable ceinture de squames blanches, épaisses, se détachant avec facilité.

Les ongles et les muqueuses sont intacts.

Le prurit est nul.

L'examen des autres organes est négatif. Toutefois il existe une petite hydrocèle vaginale droite. Bien qu'aucun autre stigmate ne permette de penser à la syphilis, nous croyons devoir prélever du sang pour la réaction de Wassermann. La réponse a été négative.

Le Dr Comby conseille: un régime sévère pour la mère; la

stricte réglementation des tétées; la suppression des bains et des poudrages fréquents et abondants.

Le 17 avril. — L'enfant a notablement augmenté de poids (5 kgr. 300). L'érythème est beaucoup moins intense partout; il a presque disparu de la face, où persistent seulement les croûtes. La desquamation est, à ce jour, peu modifiée.

Etat général très satisfaisant. Aucun trouble digestif.

ÉTUDE CLINIQUE

Symptômes

C'est seulement à la lumière des faits précédents et des observations détaillées rapportées par quelques auteurs qu'il nous a paru possible d'essayer de tracer un tableau exact de l'érythrodermie desquamative. Celle-ci ne se constitue pas d'emblée : les divers accidents qui la précèdent doivent être mis en relief, car il nous permettent de considérer la maladie de Leiner comme un *syndrome secondaire à diverses manifestations cutanées*, et non pas comme une affection primitive et autonome.

Le *début* présente diverses modalités. Dans la majorité des cas, il s'agit d'un enfant nourri au sein, âgé de quelques jours, de quelques semaines, de deux mois au plus. Ou bien l'enfant a paru d'abord se développer normalement, sans accidents d'aucune sorte (cas de Raymond et Barbe, de Darier, de Miliau ; Obs. I, IV, V) ; ou bien, et cela semble plus fréquent, des *troubles digestifs* sont apparus de bonne heure : diarrhée, vomissements, quelquefois même ictère. Leiner et Audry ont insisté sur ce point. Souvent d'ailleurs les soins de propreté avaient été insuffisants, les tétées mal réglées.

Quoi qu'il en soit, on voit apparaître le plus souvent de bonne heure chez ces enfants un *érythème fessier*, sous forme de macules rouges, progressivement confluentes ; entretenu par la macération dans les urines et les déjections, cet érythème s'étend bientôt aux membres inférieurs ; il peut également gagner la région lombaire, les plis inguinaux et le bas-ventre.

Il est à noter que, dans tous les cas, cet érythème demeure uniformément maculeux, ne revêtant jamais la forme papulo-érosive, syphiloïde ; jamais non plus il ne semble se compliquer de fissures. Les vésicules y sont tout à fait exceptionnelles (1^{re} observation de Sorgente). La pyodermite consécutive n'a été notée dans aucun cas ; il est vrai que le prurit semble avoir constamment fait défaut, et l'on sait que l'inoculation par grattage est une cause habituelle des pyodermites infantiles.

La *séborrhée de la face et du cuir chevelu* constitue, avec l'érythème fessier et les troubles digestifs, la triade symptomatique qui précède habituellement l'érythrodermie du nourrisson. Audry note que dans un cas rapporté par lui (1912), elle fut modérée, réduite à une fine desquamation lamelleuse ; nous la trouvons beaucoup plus marquée chez quatre de nos malades. Son apparition peut être contemporaine de celle de l'érythème fessier ; elle peut le suivre ou le précéder de quelques jours.

Progressivement, les éléments séborrhéiques s'étendent à la face, où ils forment des îlots rouges ou rosés, à bords nets, recouverts de squames blanc jaunâtre ; ces îlots se développent excentriquement, et se fusionnent

en nappes plus ou moins étendues. Le pourtour des lèvres devient parfois le siège de fissures radiées ; les oreilles sont envahies, puis la région cervicale et les membres supérieurs, avec une prédilection marquée pour le sillon rétro-auriculaire et les plis de flexion. Le thorax peut aussi être intéressé en totalité, ou ne présenter (obs. V) que des éléments épars.

Lorsque ces divers accidents coexistent chez un jeune malade, il suffit d'une négligence dans les soins hygiéniques, d'une balnéation abusive, d'une application médicamenteuse mal tolérée pour voir se constituer très rapidement une érythrodermie desquamative franchement caractérisée.

A la période d'état, l'érythème est le plus souvent étendu à toute la surface cutanée, donnant à l'enfant un aspect bien typique. La rougeur a son maximum d'intensité au niveau de la région sous-ombilicale et des membres inférieurs, dont les plis de flexion sont humides et suintants. La coloration est quelquefois moins vive sur la moitié supérieure du corps, et il est rare qu'on ne trouve pas, à un examen attentif, quelques *réserve*s de peau saine, soit au thorax, soit aux membres supérieurs, soit à la face.

Sur ce fond érythémateux, d'un rouge sombre et violacé au niveau des membres inférieurs, les couches superficielles de l'épiderme ne tardent pas à se dessécher, à se fendiller, puis à se détacher. Mais la *desquamation* présente un aspect un peu différent suivant les régions.

Au niveau des membres inférieurs, elle se fait sou-

vent par larges lambeaux minces, collodionnés, sauf au niveau de la face dorsale du pied, où les squames sont plus petites.

La région abdominale et le thorax présentent des squames particulièrement épaisses et abondantes, imbriquées, formant de larges écailles blanchâtres, sans cesse renouvelées, qui remplissent les langes.

La face est le siège d'une desquamation plus fine, quelquefois nettement furfuracée ; les commissures labiales sont parfois fissurées ; il peut exister un léger degré de blépharite ciliaire.

Les sourcils sont rares et disparaissent parfois sous un endroit de séborrhée ; mais les croûtes abondent surtout au cuir chevelu, qu'elles coiffent le plus souvent d'une épaisse calotte gris jaunâtre, difficile à détacher.

Dans quelques cas, les ongles semblent épaissis, leur surface est irrégulière et présente une sorte d'exfoliation lamelleuses. Souvent ils sont absolument normaux.

La palpation ne révèle aucun épaississement, aucune infiltration de la peau ; souvent elle permet de reconnaître la présence de petits ganglions, indolores et mobiles, au niveau des plis inguinaux et axillaires.

Les muqueuses ne présentent aucune lésion spéciale ; mais le muguet a été quelquefois noté.

Nous insistons encore sur un signe négatif, *l'absence complète de prurit*, qui nous paraît expliquer la grande rareté des infections secondaires. Sous ce rapport l'érythrodermie desquamative du nourrisson contraste étrangement avec certains eczémas infantiles dans lesquels

le prurit est impérieux, continu, et avec certaines érythrodermies, si prurigineuses, des adultes.

Les *symptômes fonctionnels* qu'on peut observer semblent bien moins en rapport avec la dermatose qu'avec les accidents digestifs des petits malades. Les uns s'alimentent bien, ont des selles normales, et leur accroissement ne souffre nullement. Chez d'autres, les plus nombreux, il existe de la diarrhée, parfois des vomissements ; on peut alors constater une stagnation ou un abaissement du poids.

La dermatose évolue sans fièvre ; une élévation thermique doit appeler l'attention sur le début d'une complication gastro-intestinale ou broncho-pulmonaire.

Evolution et Pronostic

L'évolution et le pronostic de la maladie dépendent, avant tout, de l'état des phénomènes digestifs.

Si la diarrhée s'installe, surtout lorsque l'enfant est nourri au biberon, la mort par cachexie progressive, en deux ou trois semaines, est la règle, alors même que la dermatose paraîtrait en voie de guérison. Dans cet état, l'enfant offre d'ailleurs bien peu de résistance à une complication quelconque, particulièrement à la broncho-pneumonie, si fréquente en milieu hospitalier (obs. III).

Au contraire, si l'enfant reçoit des soins convenables et ne présente pas de troubles digestifs sérieux, la guérison est habituelle. On assiste, en quelques jours, à une

atténuation très marquée de l'érythème, puis à sa disparition complète. Il faut bien savoir toutefois qu'au moment où l'érythrodermie commence à régresser, la desquamation peut devenir plus abondante pendant quelques jours, avant de disparaître elle-même. Souvent l'enfant conserve comme séquelles un peu de séborrhée du cuir chevelu et une prédisposition marquée à l'intertrigo.

Les récidives n'ont pas été jusqu'à présent signalées.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de l'érythrodermie desquamative du nourrisson n'offre aucune difficulté sérieuse à la période d'état, surtout lorsqu'on a pu suivre ou reconstituer par l'interrogatoire la marche des accidents.

Au début, il est au contraire très malaisé de prévoir qu'un érythème d'apparence banale va se généraliser.

On peut alors se croire en présence d'un *érythème fessier simple*, ou d'un *érythème intertrigo* provoqué par la macération.

Un peu plus tard, l'extension de l'érythème, l'intensité de sa coloration, sa limitation précise pourraient à la rigueur faire penser à l'*érysipèle* ; mais l'erreur ne saurait être commise en l'absence de phénomènes fébriles, de toute infiltration et de tout bourrelet périphérique.

A un stade plus avancé, les placards érythémato-squameux disséminés sur la face et le tronc doivent être distingués de l'*eczéma arthritique banal* : *eczéma vésiculeux*, rare chez le nourrisson ; *eczéma suintant*, beaucoup plus souvent observé, surtout chez des enfants

d'aspect floride, recevant une alimentation trop copieuse. Cette forme d'eczéma subit manifestement l'influence des écarts d'alimentation ; elle s'accompagne d'un prurit intense, de lésions de grattage et souvent d'infections secondaires, réalisant l'*eczéma impétiginé*.

Le *psoriasis* est exceptionnel chez le nourrisson : il débute par quelques éléments ou des lieux d'élections bien connus, et présente une marche chronique.

Le *pityriasis rosé de Gibert* est, dans les cas typiques, facile à reconnaître par ses médaillons, la répartition de ses éléments qui respectent habituellement la face, le cuir chevelu, les extrémités, enfin par son évolution cyclique comparable à celle d'un exanthème.

L'érythrodermie au début nous semble, par contre, impossible à séparer de certains cas d'*eczéma sec, psoriasiforme*, que Darier classe parmi les *eczématides*.

A la période d'érythrodermie généralisée avec desquamation, le diagnostic est le plus souvent aisé.

La *desquamation physiologique* du nouveau-né pourrait, d'après Parrot, se poursuivre jusqu'au soixantième jour. Le fait semble au moins exceptionnel. En tous cas elle ne s'accompagne pas comme l'érythrodermie de troubles digestifs, de séborrhée croûteuse, et d'un érythème intense précédent la desquamation et rétrocedant avant celle-ci.

La *dermatite exfoliatrice des enfants à la mamelle* décrite par Ritter von Rittersheim doit être complètement séparée de l'érythrodermie desquamative : elle débute par un érythème péri-buccal, se complique de vésicules ou de bulles. Elle a une évolution rapide et

fébrile, souvent grave, et peut sévir à l'état épidermique ; le liquide des bulles, parfois même le sang renferment du staphylocoque. Cet ensemble de caractères la rapproche beaucoup plus du *pemphigus épidermique* ou *impétigo bulleux des nouveau-nés* que de l'érythrodermie desquamative.

On ne saurait davantage confondre la maladie de Leiner avec l'*ichtyose* vraie, ni avec l'*érythrodermie congénitale ichtyosiforme avec hyperépidermotrophie* décrite par Brocq, affection qui existe dès la naissance. « La peau est rétractée, couverte de squames larges et épaisses, polygonales, brunâtres, ressemblant à des écailles de sauriens, très abondantes, mais pouvant être détachées d'une seule pièce par arrachement ou macération... Les plis articulaires sont le siège de végétations papillaires cornées, noirâtres. Les régions palmaire et plantaire offrent l'aspect de la kératodermie héréditaire » (Darier). Les phanères subissent une croissance anormale. Ces caractères objectifs montrent assez qu'il n'y a rien de commun entre l'hyperkératose *congénitale* de Brocq, et l'érythrodermie *acquise* de Leiner.

Peut-on séparer l'érythrodermie desquamative de l'*eczéma séborrhéique généralisé* (*pityriasis rubra séborrhéique de Unna*, *eczématide généralisée de Darier*) ? Nous ne le croyons pas, et nous ne voyons, entre les faits décrits sous ces diverses dénominations, aucune différence essentielle.

Dans quelques cas enfin, l'existence de fissures péri-buccales, le groupement des éléments autour de la bouche ont pu faire penser à la *syphilis héréditaire* : mais le

coryza, les plaques muqueuses et les stigmates viscéraux font défaut ; l'aspect des éléments, plus érythémateux que papuleux dans l'érythrodermie, diffère également. Pour éviter toute erreur, dans les cas tant soit peu suspects, on aura recours à la réaction de Wassermann (obs. V).

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

Il serait intéressant de connaître la fréquence relative de l'érythrodermie exfoliatrice, et les circonstances dans lesquelles elle apparaît le plus souvent. Leiner la considérait, avec quelque exagération, comme une affection presque spéciale aux enfants à la mamelle. Nous n'avons pu recueillir à ce sujet que des données incomplètes, qui ne sauraient autoriser une conclusion définitive ; nous nous bornerons à les rapporter ici.

Observation de Raymond et Barbe : allaitement maternel jusqu'à 21 jours ; début au huitième jour.

Observation de Darier : allaitement maternel ; début quelques jours après la naissance.

Observation de Milian : allaitement maternel ; début à la huitième semaine.

Leiner : allaitement maternel, 41 cas ; allaitement artificiel, 2 cas.

Audry : allaitement maternel, dans 2 cas ; début au neuvième jour dans l'un ; « précoce » dans l'autre.

Ferreira : allaitement maternel ; début au neuvième jour.

Haushalter : allaitement maternel jusqu'à 3 semaines, puis mixte ; début à 2 mois.

Moro : allaitement artificiel deux fois sur trois.

Beck : 16 cas ; incrimine surtout l'allaitement maternel.

Calvo Mackenna : allaitement maternel ; début au quarante-cinquième jour.

Sorgente (2^e observ.) : allaitement maternel ; début au quatrième jour. ^f

Observations personnelles : I. — Allaitement maternel ; début au huitième jour.

II. — Allaitement maternel ; début au troisième jour.

III. — Allaitement maternel puis mixte ; début à la sixième semaine.

IV. — Allaitement maternel ; début au huitième jour.

V. — Allaitement maternel, puis mixte ; début au vingt-cinquième jour.

Il semble donc que l'affection ait été plus fréquemment observée chez des enfants au sein ; seul, Moro l'a rencontré plus souvent chez des nourrissons élevés artificiellement. Pour notre part, nous avons pu noter l'influence défavorable du placement de l'enfant en nourrice, loin de la surveillance de la mère (obs. III), et de la substitution momentanée du biberon au sein (obs. V). Les conditions de l'allaitement ne sauraient être seules incriminées ; mais nous ne saurions, avec Beck, autoriser et conseiller systématiquement la suppression du lait maternel.

Quant à l'âge de l'enfant au moment de l'apparition des accidents, nous le voyons osciller entre des limites assez étendues, de 2 à 60 jours. Le plus souvent toutefois il s'agit de nouveau-nés, ayant *moins de 10 jours*.

La *pathogénie* des érythrodermies desquamatives reste actuellement obscure.

Le rôle de *l'infection* peut être admis dans la genèse de l'érythème initial. Mais il n'est nullement démontré en ce qui concerne la généralisation de celui-ci, et la desquamation ; il semble même peu probable, puisque l'affection évolue sans fièvre et souvent sans phénomènes généraux graves.

La coexistence fréquente de troubles digestifs a permis de penser qu'il s'agissait d'une *dermatose de cause toxique*.

Mais faut-il admettre avec Beck une *intoxication exogène*, déterminée le plus souvent par le lait maternel, ou, avec Leiner une *auto-intoxication* provenant des troubles digestifs et des altérations de la muqueuse intestinale ?

Il est actuellement difficile de se prononcer : nous savons en effet que l'érythrodermie peut atteindre des nourrissons élevés artificiellement aussi bien que des enfants au sein.

Nous savons également qu'un changement de lait exerce souvent une action favorable sur l'évolution de la dermatose, alors même que l'analyse chimique du premier lait donne des résultats satisfaisants. Ce changement heureux est parfois réalisé aussi sûrement à l'aide de l'allaitement naturel que par l'allaitement artificiel ; mais dans certains cas, l'affection paraît rebelle à tous les essais de régime.

Moussous a bien mis ces faits en lumière dans son étude sur les rapports de l'érythème fessier avec les

eczémas séborrhéiques. Il a vu que, dans nombre de cas de séborrhée, on ne pouvait incriminer une faute quelconque dans l'alimentation ; bien plus, on assiste parfois à la faillite de tous les régimes, et l'affection guérit, de manière paradoxale, au moment où l'enfant reçoit une alimentation plus substantielle, « dans laquelle figurent déjà quelques produits qui, théoriquement, devraient être mal tolérés par des voies digestives à fonctionnement jugé défectueux ».

Comme l'a montré depuis longtemps Comby, ce qui semble caractériser toutes ces érythrodermies desquamatives observées chez le nourrisson, c'est le terrain sur lequel elles évoluent ; c'est la séborrhée constante, quelquefois discrète, le plus souvent très marquée chez ces malades ; et les dermatologistes s'accordent pour admettre que l'eczéma séborrhéique est moins un eczéma, qu'une « eczématide », c'est-à-dire une dermatose érythémato-squameuse liée à une dystrophie cutanée, la kérose (Darier).

Il semble donc bien que l'érythrodermie desquamative de Leiner ne mérite pas d'être envisagée comme une affection spéciale et autonome, mais qu'elle soit une manifestation de cette kérose, une variété d'eczéma séborrhéique, développée à l'occasion d'un érythème banal, de quelques troubles digestifs, d'une hygiène défectueuse. C'est dire que pour connaître la nature vraie de l'érythrodermie, il faudrait savoir le *pourquoi* de la kérose et du terrain séborrhéique, dont nous ne pouvons que constater l'existence.

TRAITEMENT

Les données que nous possédons sur les causes occasionnelles de l'érythrodermie chez le nourrisson permettent de dire que le traitement devra :

1° S'efforcer d'améliorer les conditions générales de la nutrition, de prévenir ou de combattre les troubles digestifs ;

2° S'adresser à la dermatose elle-même.

Le traitement *diététique* se résume dans un allaitement bien dirigé.

S'il s'agit d'un nourrisson au sein, il ne convient pas de proscrire, comme le conseille Beck, l'allaitement maternel, à moins que l'analyse ne révèle un lait absolument défectueux. On doit au contraire s'efforcer d'en tirer le meilleur parti possible, en prescrivant des tétées régulièrement espacées. Il faudra veiller aussi au régime de la nourrice, qui devra s'interdire une alimentation carnée abusive, et s'abstenir des mets acides ou épicés, des poissons et coquillages, du vin et des boissons alcooliques, du thé et du café. Quelquefois on sera dans l'obligation de recourir à un changement de nourrice.

Si l'enfant est au biberon, l'usage d'un lait différent exerce parfois une action heureuse sur la dermatose et sur les troubles digestifs ; en tous cas, l'emploi des décoctions de céréales ou des bouillons de légumes ne saurait être prolongé sans inconvénients sérieux.

Le traitement *local* de l'érythrodermie doit être beaucoup plus hygiénique que médicamenteux. Il est très important de veiller à l'état de propreté de l'enfant, et d'éviter sa macération dans des langes souillés. Les bains ont souvent une action locale irritante chez ces malades : on doit les proscrire, et se borner à laver l'enfant en asséchant la peau le mieux possible ; la toilette faite, on fera de larges applications d'une poudre inerte — le talc est la meilleure — additionnée ou non d'un peu d'acide borique ou salicylique. L'emploi des corps gras, sous forme de pommades, même peu actives, n'est pas à recommander chez les enfants, dont la peau semble tout particulièrement irritable, tout au moins jusqu'à la disparition de l'érythrodermie.

CONCLUSIONS

1° On peut observer chez le nourrisson au sein, et parfois aussi chez l'enfant soumis à l'allaitement artificiel, de véritables érythrodermies avec desquamation abondante. Ces phénomènes s'observent surtout dans les premières semaines de la vie.

Ces érythrodermies, depuis longtemps connues, et considérées par les anciens auteurs comme une simple exagération de l'exfoliation physiologique du nouveau-né, ont été plus tard décrites comme des affections autonomes : la *dermatite exfoliatrice* de Ritter (1878), puis l'*érythrodermie desquamative* de Leiner (1908). Leur mode de début a été très complètement étudié par Moussous, qui a isolé un type d'*érythème séborrhéique* (1908).

La maladie de Ritter ne semble pas avoir été observée en France ; la plupart des auteurs admettent actuellement qu'on doit réserver ce nom à une dermatite bulleuse à évolution maligne, contagieuse, parfois épidé-

mique, et comparable sinon identique au pemphigus aigu épidémique des nouveau-nés, ou impetigo bulleux.

L'érythrodermie desquamative de Leiner constitue un *syndrome* plus nettement défini au point de vue clinique. Dans l'état actuel de la science, il n'est pas démontré qu'elle soit une entité morbide autonome ; il semble plus probable qu'elle apparaît comme *complication d'un érythème banal développé sur un terrain séborrhéique* ;

2° L'érythrodermie est précédée d'un stade prodromique, caractérisé par des *troubles digestifs* fréquents, un *érythème fessier* d'apparence banale, et de la *séborrhée* de la face et du cuir chevelu. Plus tard, l'érythème se généralise à peu près complètement, ne laissant intactes que de faibles réserves de peau saine ; la desquamation apparaît au moment où l'érythrodermie atteint son maximum, et se prolonge après elle. *Le prurit fait constamment défaut.*

L'affection guérit en trois ou quatre semaines ; elle ne revêt un pronostic grave que chez les sujets débilités ou atteints de troubles digestifs rebelles ;

3° L'érythrodermie, à sa période d'état, se distingue facilement : de l'exfoliation physiologique du nourrisson, du pityriasis rosé de Gibert, du psoriasis, de l'ichtyose et des érythrodermies congénitales ichtyosiformes. Elle est, par contre, difficile à séparer du pityriasis seborrheica, de l'eczéma séborrhéique, et doit être rangée

avec eux parmi les *eczématides*, dermatoses de cause probablement toxique;

4° Le traitement de l'érythrodermie desquamative des nouveau-nés consiste surtout dans une bonne hygiène alimentaire : régulation des tétées, et s'il y a lieu, régime de la nourrice. Localement : propreté minutieuse, suppression des bains, poudrages abondants.

Vu : le Président de la thèse,

HUTINEL

Vu : le Doyen,
LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer,
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris

LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- AUBERT (H.). — Erythèmes de la région fessière chez les enfants en bas âge. *Th. de Bordeaux*, 1892.
- AUDRY (Ch.). — Erythrodermie desquamative des nourrissons (*Revue française de médecine et de chirurgie*, 10 novembre 1908).
- Sur l'érythrodermie desquamative du nourrisson, type Leiner (*Province médicale*, 1^{er} août 1912).
- BECK (C.). — Ueber Erythrodermia Desquamativa der Säuglinge (Leiners Krankheit) in *München Med. Wochenschrift*, 1911, n° 10.
- BILLARD. — Traité des maladies des enfants nouveau-nés, 1828.
- BROCCQ. — Pratique dermatologique.
- Traité de dermatologie pratique.
- CALVO MACKENNA. — Un caso de éritrodermia descamativa de Leiner (*Arch. Lat. Americanos de Pediatría*, janv.-févr. 1912).
- COMBY. — Traité des Maladies de l'Enfance, 2^e éd.
- Erythrodermie desquamative des nourrissons (*Arch. de Médecine des Enfants*, mars 1909).
- DALLA FAVERA. — Über die Dermatitis exfoliativa neonatorum (Ritter) (*Arch. für Dermatologie und Syphiligraphie*, 1910).
- DARIER, MILIAN et BROCCQ. — Société de Dermatologie et de Syphiligraphie, séance du 3 nov. 1904.
- DARIER. — Précis de Dermatologie, 1909.

- DUHRING. — Traité pratique des maladies de la peau, 1883.
- ESCHERICH. — Contribution à l'étude de quelques dermatoses du nourrisson (*Pediatrics*, 1897).
- FERREIRA (C.). — Un cas d'érythrodermie desquamative des nourrissons (*Rev. de la Sociedad medica Argentina*, mai-juin 1909).
- HAUSHALTER. — Un cas d'érythrodermie desquamative du nourrisson (*Arch. de Méd. des Enfants*, oct. 1910).
- HEDINGER. — Ueber die Zusammenhang der Derm. Exf. neonat. mit dem Pemphigus acutus neonat. (*Jahrbuch. für Kinderheilk*, 1904).
- HUTINEL et JEANSELME. — Les maladies des enfants, t. IV, article maladies de la peau.
- KAPOSI. — Pathologie et traitement des maladies de la peau (traduct. Bernier et Doyen, t. I, 1891).
- KAPOSI, PICK, RILLE. — VI^e Congrès de la Société Allemande de Dermatologie et Syphiligraphie, Strasbourg, 1898.
- KEDARNATH DAS. — Dermatitis exfoliativa neonatorum or Ritter's disease (*Lancet*, 1900).
- KIRK WHITE (D.). — A case of dermatitis exf. neonat. (*Journal of cutaneous diseases*, 1895).
- KNOEPFELMACHER et LEINER. — Pemphigus und dermat. exf. neonat. (*Jahrbuch für Kinderheilk*, 1904).
- LEINER (C.). — Ueber Erythrodermia desquamativa, eine eigentartige, universelle dermatose der Brustkinder (*Arch. für Derm. und Syph.*, 1908).
- Erythrodermia desquamativa... (*The Brit. Journ. of Children's diseases*, juin 1908).
- LUITHLEN WIENN. (F.). — Dermatitis exfol. Ritter (*Arch. für Derm. und Syph.*, 1900).
- MORO (E.). — Ueber die Stellung der E^a Da (Leiner) im Krankheitsystem (*Münschen med. Wochenschrift*, 1911, n^o 10).
- MOUSSOUS. — Erythème fessier et eczéma séborrhéique (*Arch. de méd. des Enfants*, mars 1909).
- PAGLIARI (F.). — Sopra un caso di Derm. exfol. neonat (*Pediatrics*, nov. 1897).

- PATEK, — Dermatitis exf. neonat. or Ritter's disease (*Journ. of cutaneous diseases*, juin 1904).
- PERCHERON. — *Thèse de Paris*, 1875.
- RAYER. — *Traité des maladies de la peau*, 1835.
- RAYMOND et BARBE, VIDAL BROCC et BESNIER. — *Société de Dermatologie et Syphiligraphie*, 1892.
- ROCAZ. — L'eczéma des nourrissons (*Arch. de Méd. des Enfants*, févr. 1911).
- SKINNER. — A note on the histology of dermatitis exf. neonat. (*British Journ. of Dermatology*, mars 1910).
- SORGENTE. — Sopra un caso di morbo di Ritter, derm. exf. neonat (*Pediatria*, mai 1912).
- SPENCER (W.). — An outbreak of derm. exf. neonat. (*Australasian Medical Gazette*, 1899).
- WEYL (A.). — *Handbuch der Hautkrankheiten*, 1883.
- WINTERNITZ. — Ein Beitrag zur Kenntnis der Derm. exf. neonat. Ritter (*Arch. für Derm. und Syph.*, 1898).

